

crescimento fetal, ultrapassando o aumento do volume de glóbulos vermelhos e resultando em hemodiluição. Essa adaptação reduz a concentração de hemoglobina e o hematócrito, geralmente sem causar sintomas graves, exceto por uma leve fadiga. Entretanto, hemorragias agudas, como as decorrentes de descolamento placentário ou ruptura uterina, podem provocar uma queda abrupta na hemoglobina, levando a anemia aguda com sintomas graves, como dor abdominal intensa e sinais de choque. Hemoglobinopatias hereditárias, como a anemia falciforme e a talassemia, alteram a produção ou a estrutura da hemoglobina, causando sintomas como fadiga e icterícia, com crises dolorosas associadas a obstruções vasculares na anemia falciforme. A anemia ferropriva, decorrente da deficiência de ferro essencial para a produção de hemoglobina, afeta cerca de 40% das gestantes e se agrava com a demanda aumentada durante a gravidez, resultando em sintomas como fadiga extrema e batimento cardíaco irregular. **Discussão:** A deficiência de ferro durante a gestação pode levar a efeitos adversos significativos, como comprometimento da função plaquetária, aumento do risco de abortos espontâneos, restrição do crescimento intrauterino, parto prematuro e pré-eclâmpsia. Para prevenir esses problemas, a suplementação com sulfato ferroso e uma dieta adequada são recomendadas, sendo que no Brasil, a suplementação é amplamente indicada para todas as gestantes conforme diretrizes da OMS. No caso das hemoglobinopatias hereditárias, o tratamento envolve transfusões regulares, suplementação de ácido fólico e, em alguns casos, medicamentos como a hidroxiureia para reduzir a frequência das crises. Acompanhamento especializado é essencial para monitorar a saúde materna e fetal. Cada condição demanda uma abordagem específica para diagnóstico e tratamento, ressaltando a importância dos cuidados pré-natais adequados e do acompanhamento médico durante a gravidez. **Conclusão:** A anemia gestacional é uma condição durante a gravidez marcada pela redução dos níveis de hemoglobina. Causas incluem diluição do sangue, hemoglobinopatias e anemia ferropriva. Ela pode levar a sérios problemas para a mãe e o bebê, como aumento da mortalidade e problemas de saúde a longo prazo para o recém-nascido. A alta prevalência dessa anemia torna-a um importante indicador de saúde pública, e estratégias eficazes de prevenção e tratamento são essenciais para melhorar a saúde das gestantes e seus filhos.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.044>

DOENÇAS DA SÉRIE VERMELHA: ANEMIAS HEMOLÍTICAS

A DOENÇA FALCIFORME NO BRASIL: ÍNDICES DE NATALIDADE E MORTALIDADE ENTRE 2018 E 2022

LO Paz, AT Dias, SHN Messias, JO Martins,
ML Muler, A Kaliniczenko

Universidade Paulista (UNIP), São Paulo, SP, Brasil

Introdução: Hemoglobinopatias são doenças genéticas causadas por mutações nos genes de síntese da hemoglobina, alterando sua produção ou estrutura. A doença falciforme é uma

hemoglobinopatia de procedência genética autossômica recessiva em que há a prevalência de hemoglobina S nos eritrócitos do paciente, podendo ter genótipo homozigoto (SS) ou heterozigoto (SC, SD, SE, S-Beta Talassemia e S Alfa-Talassemia). Seu diagnóstico é feito a partir da triagem neonatal (teste do pezinho) por meio da eletroforese por focalização isoeletrica (isoelectric focusing electrophoresis - IEF) de hemoglobina ou cromatografia líquida de alta resolução (high performance liquid chromatography - HPLC) e para complementar um hemograma. Desde 2013 que o diagnóstico de doença falciforme abrange todos os estados e Distrito Federal, fazendo parte da fase II do Programa Nacional de Triagem Neonatal (PNTN). A hemoglobina S é formada pela troca da base nitrogenada Adenina por Timina no sexto códon da cadeia beta da hemoglobina, essa mudança causa a substituição do ácido glutâmico pelo resíduo valina. As moléculas de hemoglobina S se polimerizam depois de ficarem desoxigenadas acarretando a falcização das hemácias e após polimerizações sucessivas elas ficam falciformes irreversivelmente. Hemácias falciformes não conseguem executar suas funções corretamente, causando isquemia e danos em tecidos (como cérebro, coração e pulmão), vaso-oclusão por não serem flexíveis e anemia hemolítica crônica por meio de hemólise intravascular e sequestro esplênico. Estudar sua mortalidade é importante para dar mais visibilidade à população afetada. **Objetivo:** Avaliar a natalidade e mortalidade por doença falciforme no Brasil entre 2018 e 2022. **Materiais e métodos:** A coleta dos dados de 2018 a 2022 foi realizada a partir do Departamento de Informática do Sistema Único de Saúde (DATASUS), do Instituto Brasileiro de Geografia e Estatística (IBGE) e Programa Nacional da Triagem Neonatal (PNTN). **Resultados:** Foram registrados 2.358 óbitos por doença falciforme e 5.446 casos novos, mostrando o predomínio da doença na população. Sendo que os maiores números tanto de óbitos quanto de casos novos se concentram nas regiões mais populosas, sudeste e nordeste. Há também maior incidência de óbitos em pretos e pardos, respectivamente 26,5% e 53,7%. **Conclusão:** Os resultados desse estudo são indicativos que os dados de mortalidade foram afetados pela pandemia da COVID-19, entretanto a tendência de aumento no número de óbitos se manteve. De mesmo modo, os casos novos também cresceram, evidenciando que o diagnóstico precoce e mais investimentos em tratamentos profiláticos e pesquisas são necessários para melhorar a qualidade e expectativa de vida desses pacientes.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.045>

DEVELOPMENT OF A TREATMENT DECISION-MAKING TOOL FOR SICKLE CELL DISEASE MANAGEMENT: THE MANAGE, MONITOR, REALIZE FRAMEWORK

F Bernaudin^a, AA Zayed^b, KA Anie^{c,d},
ME Fields^e, ES Klings^f, C Lobo^g, O Mboma^h,
SL Sarafⁱ, F Montealegre-Golcher^j, W Smith^k

^a Centre Hospitalier Intercommunal Créteil, Créteil, France

^b Inherited Blood Disorders Center, Qatif Central Hospital, Qatif Health Network, Qatif, Kingdom of Saudi Arabia

^c Faculty of Medicine, Imperial College London, London, United Kingdom

^d Brent Sickle Cell and Thalassaemia Centre, Department of Haematology, London North West University Healthcare NHS Trust, London, United Kingdom

^e Division of Hematology and Oncology, Department of Pediatrics, Washington University School of Medicine, St. Louis, United States

^f The Pulmonary Center, Boston University Chobanian & Avedisian School of Medicine, Boston, United States

^g Instituto Estadual de Hematologia Arthur de Siqueira Cavalcanti (Hemorio), Rio de Janeiro, Brazil

^h Helios Universitätsklinikum Wuppertal, Wuppertal, Germany

ⁱ Comprehensive Sickle Cell Center, Section of Hematology-Oncology, University of Illinois Hospital, Chicago, United States

^j Pfizer Inc, New York, United States

^k Division of General Internal Medicine, Department of Medicine, Virginia Commonwealth University, Medical College of Virginia Campus, Richmond, United States

Objective: Remittive therapies for sickle cell disease (SCD) have increased over the past 7 years highlighting the need for standardized and quantifiable markers to monitor SCD, progression and treatment response. The aim was to develop an SCD treatment-decision framework that is well-defined, quantifiable, adaptable, personalizable, and clinically relevant for every stage of the individual patient journey. **Methods:** SCD experts worldwide, with extensive knowledge of organ systems commonly associated with SCD-related complications participated in an iterative series of advisory boards to identify and prioritize laboratory, clinical, and qualitative measures of SCD progression to see how these measures should be used for treatment decision making. The series were designed to 1) determine quantifiable goals for SCD treatment; 2) identify unmet needs and barriers to applying goal-oriented decision making in SCD clinical practice; and 3) introduce, refine, and validate an SCD treatment-decision framework and populate the framework with specific treatment targets. To aid implementation of a SCD treatment-decision framework in clinical practice, parameters identified were prioritized using a virtual survey and differentiated for pediatric or adult implementation. **Results:** Advisors focused on the significance of shared decision making between patient and clinician, treatment goals including of biological, social, and psychological dimensions, and the uniqueness of individual patients and their experiences. Advisors recommended that an SCD treatment-decision framework should invoke regular assessment, re-assessment, and proposed the monitoring of three key areas: markers of disease activity, markers of organ damage, and measures of health-related quality of life (HRQoL). Advisors agreed on the manage, monitor, perform (MMR) framework: 1) Manage: Are key SCD

parameters managed? 2) Monitor: Are key aspects of disease progression monitored to prevent further organ complications? 3) Realize: Is the patient able to fulfill their potential? The MMR framework requires clinicians to consider and reassess the three pillars in parallel in the clinic to assess patient treatment. Advisors identified key assessment criteria: SCD parameters (hematological parameters, markers of hemolysis, presence of vaso-occlusive episodes, presence of acute chest syndrome, transfusion burden, risk of infection); presence and severity of organ complications (renal, cardiovascular, pulmonary, neurological, retinal, osteonecrosis, hepatobiliary, endocrine [growth and development], leg ulcers), and shared decision making (patient treatment goals, HRQoL, pain, fatigue, depression, anxiety, transition of care, reproduction and fertility, professional development). **Discussion:** Unity on SCD treatment measures, outcomes, and goals could improve SCD management and patient outcomes. **Conclusions:** The finalized MMR framework should aim to achieve the best clinical standard of care and address worldwide regional limitations. The MMR framework could also be used to guide the design of clinical trials. We plan to continually refine the MMR framework, in partnership with global SCD experts, to allow for customization to worldwide healthcare systems, application to patients based on developmental stage and/or disease status, and to allow piloting in clinical practice.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.046>

DOENÇA DA CRIOAGLUTININA – DA BANCADA AO TRATAMENTO

BS Fernandes ^a, AMB Bertolo ^a, TA Barros ^b, KS Blanco ^a

^a Hospital da Força Aérea do Galeão (HFAG), Rio de Janeiro, RJ, Brasil

^b Hospital Universitário Clementino Fraga Filho (HUCFF), Universidade Federal do Rio de Janeiro (UFRJ), Rio de Janeiro, RJ, Brasil

Objetivo: Relatar um caso de paciente portadora de doença da crioaglutinina (CAD), desde o diagnóstico imunohematológico até seu tratamento. **Relato do caso:** Trata-se de paciente de 79 anos, que se apresentou ao serviço de Hematologia para investigação de Tromboembolismo pulmonar (TEP) não provocado em Dezembro de 2021. Durante a propedêutica, foi identificada anemia moderada (Hemoglobina ao redor de 8 g/dL), sendo aprofundada sua avaliação. No ínterim das consultas, internou em Setembro de 2022 com queda importante da contagem de hemoglobina (4 g/dL) em vigência de parotidite bacteriana aguda. Tratada com antibióticos, obtendo melhora do quadro. Neste momento, as provas de hemólise mostraram-se positivas, o que motivou a solicitação de Teste da antiglobulina direto (TAD), o qual foi fortemente positivo (4+). Os estudos imunohematológicos demonstraram fixação exclusiva de C3d no cartão monoespecífico, pesquisa de anticorpos irregulares (PAI) negativa a 37°C e fortemente reativa a 4°C (4+ em ambas as células). A titulação da crioaglutinina foi > 1:64 e havia